

ANGIOLOGIA

VOL. XXIII

NOVIEMBRE-DICIEMBRE 1971

N.º 6

Síndrome de Klippel-Trénaunay y malformaciones venosas congénitas (*)

PAUL LANGERON

Clinique Chirurgicale de l'Hôpital St.-Philibert:
Prof. P. Langeron. Faculté libre de Médecine.
Lille (Francia)

El diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trénaunay se funda en los datos clínicos. La triada clásica es lo suficientemente característica para que el diagnóstico se establezca con facilidad. No obstante, existen dos formas menores: sin nevus o con dilatación venosa superficial poco aparente, de menos fácil identificación. De todas maneras, lo importante es identificar las lesiones o anomalías vasculares básicas de la triada clínica, lo cual requiere recurrir a medios de investigación complementarios.

Es esencialmente la angiografía la que permitirá reconocer la causa del síndrome. Sabemos que las malformaciones vasculares en los síndromes de Klippel-Trénaunay pueden ser muy variadas y que el estudio angiográfico debe ser lo más completo posible. En principio, nosotros creemos que tiene que comprender el estudio del sistema arterial y del sistema venoso y que el descubrir una anomalía en uno de ellos no dispensa de explorar el otro. Ambos métodos de exploración procuran, en efecto, interesantes informaciones que merecen ser confrontadas y analizadas.

La arteriografía muestra en general la existencia de un paso venoso precoz, pero este paso precoz (noción esencialmente angiográfica) puede corresponder a fistulas arteriovenosas o a una simple disfunción de las anastomosis arteriovenosas. Sin duda, uno concluye con demasiada frecuencia, al menos en nuestra opinión, la existencia de fistulas arteriovenosas por esta noción angiográfica del paso venoso precoz, lo cual tiene su importancia ya que tal deducción lleva, en

(*) Comunicación al I Coloquio Franco-Español de Angiología, Barcelona (España) 1971. Traducido del original francés por la Redacción.

el terreno etiopatogénico, a clasificar el caso en consideración en el cuadro de Síndrome de Parkes-Weber.

Por tanto, es fundamental distinguir las fistulas arteriovenosas verdaderas, con los criterios sobre los cuales ha insistido Bourde, y las disfunciones de las anastomosis arteriovenosas que simplemente corresponden a un circuito rápido de sangre por los conductos de derivación anormalmente abiertos. Tales disfunciones pueden depender de un estado de estasis venosa crónica con elevación de la presión venular (Curri, Merlen). Conocer esta circunstancia fisiopatológica tiene gran importancia para la comprensión del Klippel-Trénaunay, ya que explica el que ciertas malformaciones venosas se acompañen de una anormal abertura de los canales de derivación.

La **flebografía** constituye, en nuestra opinión, un elemento esencial del estudio angiográfico del Klippel-Trénaunay. De la lectura de los trabajos publicados deducimos que este método de exploración es demasiado a menudo negligido, lo más probable porque el descubrimiento de una anomalía arteriográfica no incita a proseguir las investigaciones. Pero, cuando no existen fistulas arteriovenosas verdaderas, es decir apreciables al examen clínico o de calibre suficiente para apreciarse por arteriografía, hay que suponer la posibilidad de que las imágenes arteriográficas observadas dependen de una malformación venosa profunda.

Con **Bonte, Cécile y Coget**, hemos podido estudiar recientemente de forma completa 5 casos de Klippel-Trénaunay. En ellos, la arteriografía procuró la noción de paso venoso precoz, hallando en la flebografía las siguientes lesiones:

- Agenesia de las venas profundas de la pierna y del muslo, en 2 casos.
- Agenesia de la vena femoral común, reducida en una extensión de cinco centímetros a un simple cordón fibroso, en 1 caso.
- Presencia de una brida solear que comprimía el eje venoso, que determinaba una atresia de la vena poplítea hacia abajo, en 2 casos.

En estos casos, pues, el elemento patogénico esencial del síndrome de Klippel-Trénaunay sería la malformación venosa congénita y el disfuncionamiento de las anastomosis arteriovenosas podría considerarse como secundaria al estado de estasis venosa inducida por la malformación.

Nuestras comprobaciones personales se unen a las de **Servelle**, quien ha tenido el mérito de insistir sobre la patogenia venosa del síndrome de Klippel-Trénaunay. La flebografía nos parece una exploración esencial en el estudio angiográfico de dicho síndrome, ya que permite afirmar la existencia de una malformación venosa, lo cual sin duda tiene particular interés en las formas menores del síndrome donde los argumentos clínicos en favor de una lesión venosa faltan a menudo. Por otra parte, permite localizar la malformación y precisar la importancia y la extensión de la misma, cosa que la clínica sola es incapaz de lograr.

En **conclusión**, nuestra experiencia, aunque limitada, nos permite resaltar nuestro acuerdo con el concepto de **Martorell**: la triada clínica de Klippel-Trénaunay es un **síndrome** (no una enfermedad) en el cual cabe hallar malformaciones vasculares variadas. Esto justifica y hace necesaria la práctica de un estudio angiográfico completo que, con la mayor frecuencia, deberá comprender flebo y arterio-

grafía. Es a partir de los datos angiográficos cuando en realidad se podrán clasificar los casos observados.

Una clasificación de las diversas variedades de Klippel-Trénaunay se hace ciertamente difícil por la diversidad de los cuadros clínicos y de aspectos angiográficos; no obstante, creemos que la clasificación de Bourde aporta en este terreno elementos muy útiles bajo el punto de vista práctico. Nos parece esencial, en efecto, establecer una distinción fundamental entre los casos en relación con fistulas arteriovenosas verdaderas (Parkes-Weber) y aquellos que dependen de una malformación venosa congénita, a la que puede asociarse una disfunción de las anastomosis arteriovenosas que, arteriográficamente, se traduce por un paso venoso precoz.

En nuestras 5 observaciones pudo ser puesta de manifiesto una malformación venosa profunda de naturaleza, localización e importancia variables. La disfunción de las anastomosis arteriovenosas no plantea en estos enfermos problema de importancia, lo que permite clasificarlos en el grupo III de Bourde.

RESUMEN

Para identificar las lesiones causales del síndrome de Klippel-Trénaunay el autor considera imprescindible un estudio angiográfico completo: arterio y flebografía. De esta manera es posible distinguir si un paso venoso precoz se debe a fistulas arteriovenosas o a una disfunción de las anastomosis arteriovenosas ocasionada por una estasis venosa crónica por malformación venosa profunda congénita. Se refiere a 5 casos observados.

SUMMARY

To establish the origin of Klippel-Trénaunay syndrome is absolutely necessary perform an arteriographic and phlebographic study. It is pointed out that too many times an early venous filling is considered demonstrative of an arteriovenous fistula, without considering that could be due to dysfunction of the arteriovenous fistula caused sometimes by chronic venous stasis with increased venular pressure. Five cases are reported. It is concluded that phlebography demonstrates the existence or absence of congenital vascular malformations but only a complete angiographic study will proportionate the data to classify the cases of Klippel-Trénaunay.

BIBLIOGRAFIA

- Langeron, P.; Delecour, B.; Vogel, R.: Syndrôme de Klippel-Trénaunay avec importante agénésie veineuse. Relativité de la notion angiographique de retour veineux précoce. «Angéiologie», 15:5, 1963.
- Langeron, P. y Vercauterens, B.: Le syndrôme de Klippel-Trénaunay. Historique, nosologie, aspects cliniques «J. Sci. Méd. Lille», 88:561, 1970.
- Bonte, G.; Cecile, J. P.; Langeron, P.; Coget, J.: Malformations veineuses profondes et syndrôme de Klippel-Trénaunay. A propos de 5 observations. «Angéiologie», 23:37, 1971.